

手外科温故知新IV: 手の先天異常は神の不完作か配剤か

上 羽 康 夫

日手会名誉会員・医療法人白菊会理事長

手の先天異常の歴史は古く、人類発生当初から見られたものであろうし、多分非常に稀なものでなかったであろう。釈迦の手には合指が在ったと云い伝えられており、現在に至るまで仏像の手にはhigh interdigital websが彫刻されている。長い歴史を経ながらも先天奇形手の科学研究は比較的新しく、その研究には我国も大きく貢献している。

1. 原因の追究：手の先天奇形の発生原因として①遺伝子の異常変化によるもの、②遺伝子異常and/or胎児への環境因子（例えば、ウイルス感染、放射線、薬剤、化学物質、外力など）によるもの、③胎児期の環境異常で起るものなどが知られている。①に属するHolt-Oram症候群やUlnar mammary症候群などはTBX遺伝子変化によって起こる。②に属する奇形手で最も多く見られる多指症、合指症、裂手症では両手に発生する場合は遺伝子異常が関与するが、片手奇形があっても他部に先天異常が無ければ環境因子によるものが多いと考えられている。③に属するのは絞扼輪症候群などである
2. 組織学的研究：胎児期における手の形成過程はCarnegie Stageとして知られている。第二次世界大戦直後の我国ではbaby boomが起り、急激な人口増加が懸念された。少子高齢化に悩む現代日本とは逆に当時は墮胎が多く、その胎児標本が京大附属先天異常標本解析センターに保存された。それを用いて、安田らはapoptosisによる指形成過程と異常発生時期を理解し易くした¹⁾。Carnegie stage 23（排卵後52日目）の胎児手標本ではすでに中手骨が手横アーチを形成しているのが分かる（図1）。須藤は血管造影により先天奇形手の動脈走行を明確にし、手術法開発に貢献した（図2-A, B）。²⁾



図1：
京都大学附属先天異常標本センター（標本番号：#4361-70）
中手横断切片 Carnegie stage 23（排卵後52日目）：
総ての中手骨は既にあり、手横アーチを形成している。



図2A：内反手における動脈の走行



図2B：母指形成不全における動脈の走行

3. 分類：先天奇形手の系統的分類法はSwanson ABが先ず提唱したが³⁾、三浦、荻野らは多数のX線像の解析からcleft hand syndrome groupを提唱し^{4, 5)}、骨性合指症や中指多指症から裂手症に至る過程様式を提示した(図3)。今日では国際的分類法として広く受け入れられている。



図3：骨性合指症から裂手症への過程

(荻野利彦：先天異常。In.石井清一編：図説 手の臨床。Medical View社、2003,p.217より)。

4. 治療：手術によって先天奇形手を完全な正常手に復元するのは現状では不可能である。最も簡単な母指多指症type IIの手術を行っても、術後に末節の太さ・長さの異常、あるいは関節変形などの形態異常が残るからである。術直後は患者の両親・祖父母たちが喜んでくれても、私自身が満足したことは無い。乳幼児の患者はその時には何も言わなくても、数年後に友達の手指と比較して異常に気が付き、悩むことがあるかも知れぬと心配するからだ。神様が「私が造った手をお前たち人間が造り直せる筈がないではないか」と笑って居られるかもしれぬ。1971年Buck-Gramckoは先天母指欠損に対する示指母指化術pollicizationを発表した⁶⁾。その術式は皮切、筋腱移行、骨切り術を合理的に組み合わせ、術後の母指形態と機能を非常に改善した。丁度その頃、裂手をもつ子を産んだ母親が裂手の醜さに嫌悪をおぼえ、我が子を愛せなくなり、養育を拒否する例を知った(図4-A)。典型裂手の醜形は生後できるだけ早期に、しかも成長後も手に機能障害をもたらさない手術が必須だと感じた。そこで、典型裂手手術では、(1) 3つの皮弁を作成し、示指・環指間の裂隙を閉鎖すると同時に母指・示指間の指間腔を広げ、手背の皮膚縫合線は可及的に横方向に近づくよう配慮した(図4-B)。(2) 示指列の尺側移行時には、成長軟骨の無い第2中手骨々底部に横骨切りを行い、残存第3中手骨または有頭骨遠位端に接合する。移行した示指列の長さと同外角度を調整し、横アーチ中央位に移動した(図4-C)。(3) 更に、移行示指列と隣接する環指列とが協調して働けるように指伸筋腱や骨間筋腱の位置修正術を行い、



図4A：典型裂手（術前）：手の中央部に深い亀裂あり、中指は欠如。



図4B：術式①皮弁作成：皮弁移行により手中央部の裂隙を閉鎖し、同時に母指・示指間腔を広げる。手背の皮膚縫合線は横方向にする（術中写真）。

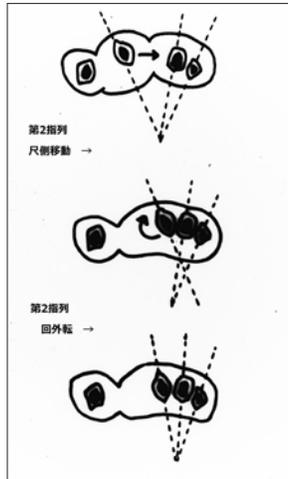


図4C：術式②示指列移行：第2中手列移行時には第2中手骨底部の骨切り後に尺側に移動すると同時に回外回転させる必要がある。

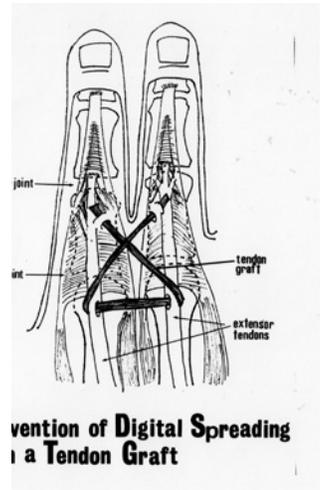


図4D：術式③ 指伸筋腱の走行保持：指運動時でも指伸筋腱を中手骨々頭背側・中央部に保持する。



図4E：術後の指伸展：手背の癒痕は目立たない。母指腔と示指・環指腔が保たれている。



図4F：術後の指屈曲：示指列の回外矯正により示指・環指の指尖重なり合いは無い。



図4G：術後X線像：移行した指列が予定した位置に留まり、移行した中手骨も正常に成長している。

指伸展時には適当な指間腔ができ、指屈曲時には指先が重ならないよう調節した(図4-D)。術後でも指数は1本足りないが、手の外見は改善し、指の機能も良くなり、X線像でも中指骨の成長が認められる(図4-E, F, G)⁷⁾。更なる詳細は成書を参照してください^{8, 9)}。手外科医にとって此の手術は決して難しいものではないが、整形外科と形成外科の基本的な知識と技術が必要である。ニューヨークで手外科を研修した私に手外科における整形外科の基本を教えて下さったDr. RE Carroll, Dr. LH Schneider、ならびに形成外科の基本を教えて下さったDr. F Symons, Dr. AL Garnsに改めて深甚の謝意を表す。

今年是我国の手外科専門医制度が発足する記念すべき年である。先天奇形手の治療には整形外科・形成外科の両域を習得する必要がある。更に胎児手術も習得すべき時代が来るかも知れない。1983年米国ボストン市で開催された第2回国際手外科学会(IFSSH)特別講演でHarvard大学Prof. Richard Smithが「先天奇形手の手術は胎児期に行わねばならない。胎児期なら術後瘢痕は生じないからだ」と熱っぽく語られたのが、今も私の耳深くに残っている。当時は夢物語としか響かなかった話であったが、四半世紀経た現在は正にそれに応え得る知識と技術が備わったのではなかろうか。

5. 社会的影響：先天奇形手に関する重要な課題をもう一つ述べておきたい。それは家族や社会の意識の問題である。先天奇形手を持った子が生まれた時、現代でも親や祖父母の嘆きは極めて大きい。だが、現代では術後の手機能は一般的に良く保たれ、精神発達も良好で、社会人として独立している場合が多い。個人的経験では、奇形手を持って生まれた子供たちは優しく、社会に出てからも人の役に立つ職業に就いている。精神科医に尋ねても、手に障害を持っている人には精神病患者は少なく、犯罪者も少ないようだとの意見である。手術をしてほしいと悲嘆にくれて来る父母・祖父母には「残念ながらこの子の手は普通の人の手とは異なりますが、必ず優しく強い精神力を持つ人に育ちますよ！」との一言を付け加えて、励ます。厳密な調査をしたことはないが、幸いにも其の後ご家族から「あの時の嘘つき野郎」と叱責されたことは一度もない。もし神が奇形手を造られたとすれば、単なる神の摂理や悪戯ではなく、もっと深い意味があるように思われる。

文献

- 1) 安田峯生：手の発生と奇形の成り立ちについて。整形外科27:1197-1203,1976.
- 2) 須藤容章：先天奇形手における血管の走行に関する研究—その発生意義について。日整会誌53：1627-1640,1079.
- 3) Swanson AB: A Classification for congenital limb malformation. J Hand Surg 1:8-22,1976.
- 4) Miura T: Clinical differences between typical and atypical cleft hand. J hand Surg 9-B:311-315,1984.
- 5) Ogino T: Teratogenic relation between central polydactyly, osseous syndactyly and cleft hand. J Hand Surg 15-B:201-209,1990.
- 6) Buck-Gramcko D: Pollizisation des Zeigefingers bei Aplasie und Hypoplasie des Daumens. Handchirurgie 3:45-59, 1971.
- 7) Ueba Y: Plastic surgery for the cleft hand. J Hand Surg 6:557-560, 1981.
- 8) Buck-Gramcko D: Congenital Malformations of the Hand and Forearm. Churchill-Livingstone, London, 1998.
- 9) Wood VE: The cleft hand (central deficiencies) . In: Operative Hand Surgery 3rd Ed. (edited by Green DP) , pp.274-288, Churchill-Livingstone, New York, 1993.